

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

1061

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Monique VOULLAND

née le 21 Avril 1933 à BENOUVILLE (Calvados)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UNE MALFORMATION PARTICULIERE
DU REIN OBSERVEE CHEZ LE NOURRISSON :
LE DIVERTICULE CALICIEL

Président : M. J. MARIE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Monique VOULLAND

née le 21 Avril 1933 à BENOUVILLE (Calvados)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS D'UNE MALFORMATION PARTICULIERE
DU REIN OBSERVEE CHEZ LE NOURRISSON :
LE DIVERTICULE CALICIEL

Président : M. J. MARIE, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

1-10-1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSEESSEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie.	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale.	JAYLE (M. F.)
» » (Prof: à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof: à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
» » (Prof: à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
	N.
	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
	MOULONGUET (P.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART-D'ALLAINÈS (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	N.
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	LENÈGRE (J.)
	SOULIÉ (P.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (C.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DAVID (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	GARCIN (R.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	MERGER (R.)
	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	RENARD (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	MICHAUX (L.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	N.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	N.
Clinique urologique (Cochin)	N.
Embryologie.	GIROUD (A.)
» » (Prof: à titre personnel)	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (P.)
» » (Prof ^r à titre personnel)		DEPARIS (M.)
Médecine du Travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale		PIÉDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)		FASQUELLE (R.)
Parasitologie		GALLIARD (H.)
» (Prof ^r à titre personnel)		BRUMPT (L. G.)
Pathologie chirurgicale		COUVELAIRE (R.)
» » (Prof ^r à titre personnel)		LAURENCE (G.)
Pathologie exotique		LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée		MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale		MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire		TURIAF (F.)
Pathologie et thérapeutique générales		BOUDIN (G.)
Pharmacologie		CHEYMOL (J.)
» (Prof ^r à titre personnel)		LÉVY (Mlle J.)
Physiologie		BINET (L.)
» (Prof ^r à titre personnel)		BARGETON (D.)
» » »		PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricale		LEPAGE (F.)
Physique médicale		DOGNON (A.)
» » (Prof ^r à titre personnel)		DJOURNO (A.)
Radiologie médicale		DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale		LÉGER (L.)
Thérapeutique		CONTE (M.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie.	{ CABROL (G.) COUINAUD (G.) OLIVIER (G.)	Ophthalmologie.	{ BRÉGEAT (F.) SARAUX (H.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Orthopédie.	{ JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anesthésiologie.	VOURC'H (G.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Bactériologie.	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)	Parasitologie.	CHABAUD (A.)
Biochimie médicale.	{ DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLJANSKI (J.), m. conf.	Pathologie chirurgicale	{ BARGAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (G.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Carcinologie.	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie expérimentale	{ CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÖPER (J.) MAURICE (J.) RICHEL (G.) AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Ol.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (R.), pr. s. ch. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie.	DUPERRAT (B.)		
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)		
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Histologie.	{ COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène.	{ BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)		
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale.	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		
Médecine du travail.	ALBAHARY (C.)		
Neurologie.	LHERMITTE (F.)		
Obstétrique	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	JOSEPH (R.)	Pneumo phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	ROSSIER (A.)		
Pharmacologie	BOISSIER (J.)	Stomatologie	GERNÉA (P.)
	LECHAT (P.)		CHAPUT (M ^{me} A.), m. c. agr.
Physiologie	DEJOURS (P.)		GRELLET (M.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf.	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	pr. s. ch.		LAMOTTE (M.)
	KELLERSHOHN	Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)		MAYER (M.)
	ANELINE (A), pr. s. ch.		RAVINA (J.)
	HUQUIER (J.)	Clinique ophtalmologique .	DESIGNES (P.)
	OLIVIER (G.)		OFFRET (G.)
	PADOVANI (P.)	Clinique oto-rhino-laryngo-	
	POILLEUX (F.)	logique	MADURO (R.)
	ROUX (M.)	Clinique pédiatrique et pué-	
Clinique médicale	VERNE (J.-M.)	riculture	LAPLANE (R.)
	DOMART (A.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	PERRAULT (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	RAMBERT (P.)	Médecine légale	GAULTIER
	THIEFFRY (S.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

	BOLTANSKI (E.)
	LAUNAY (G.)
Secrétaire général de la Faculté . . .	M. LENA (J.)
Secrétaires	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{me} ROCHE (L.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	M ^{lle} DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	M ^{mes} CONTET (J.), FORGET (F.),
	M ^{lles} LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A LA MEMOIRE DE MON PERE.

- A MA MERE AVEC MA PLUS PROFONDE RECONNAISSANCE

- A MA GRAND-MERE.

A Monsieur le Professeur J. MARIE
Professeur à la Faculté de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades
Chevalier de la Légion d'Honneur

en témoignage de notre respectueuse
reconnaissance pour son enseignement
et le grand honneur qu'il nous fait
d'accepter la présidence de cette
thèse.

A mes maîtres d'externat

Monsieur le Professeur M. Lelong

Monsieur le Professeur agrégé Joseph

Monsieur le Professeur agrégé R. Laplane

Monsieur le Professeur Fèvre

A PROPOS D'UNE MALFORMATION

PARTICULIERE DU REIN OBSERVEE CHEZ

UN NOURRISSON : LE DIVERTICULE CALICIEL

INTRODUCTION

Les diverticules caliciels du rein sont une entité anatomo-pathologique connue actuellement, bien que d'observation rare.

Leur étiopathogénie est encore mal éclairée, jusqu'alors ils n'avaient été décrits que chez l'adulte et pour un cas chez le grand enfant.

Nous rapportons ici une observation récente et unique que Monsieur le Professeur Suhen Marie a bien voulu nous confier et qui concerne un nourrisson de six mois, chez lequel le diverticule caliciel était responsable d'infections répétées de l'arbre urinaire et de troubles graves de l'état général.

HISTORIQUE

Ces diverticules caliciels du rein furent l'objet de travaux anatomiques dont les premiers en date sont ceux de Rayet en 1841, qui les décrit comme des "kystes urinaires" suivis par ceux de Fenger et Brin entre autres.

Plus tard, les explorations radiologiques permirent de les mieux connaître mais leur dénomination fut l'objet de controverses nombreuses et Damm en 1932 et Quimby en 1935 les considèrent comme des kystes pyelogéniques.

C'est Prather en 1941 qui attire l'attention sur la localisation pyelocaliciale des malformations diverticulaires et institue le terme de diverticule caliciel.

Les études françaises sont toutes postérieures à 1945. Parmi les plus importantes nous retrouvons celles de Fey et Gouygou publiées en 1951. Ceux-ci distinguent histologiquement deux types de diverticules caliciels.

Lambert en 1943, reprenant une série d'observations de reins polykystiques pose un problème pathogénique avec le kyste pyelogénique.

Du point de vue radiologique, Gouverneur, Porcher et Hickel l'avaient étudié en 1953; étude reprise plus tard par Lagarde, Hils et Raveleau.

Tout récemment une thèse du soutenu à Lille en 1954

fut consacrée au diagnostic des cavités annelées des calices.

Mais toutes ces publications, bien que le nombre total des observations ne dépasse pas la quinzaine, concernent l'adulte et seul Wyrens en 1953 rapporte un cas chez le grand enfant.

OBSERVATION

Notre observation concerne un nourrisson de six mois hospitalisé en 1958 à l'hôpital des Enfants-Malades et dont l'observation fut publiée dans les annales de pédiatrie de Janvier 1961 par Monsieur le Professeur J. Marie et Messieurs Hennequet, Duhamel et Watchi.

Dominique V..... de sexe masculin est hospitalisé à l'âge de six mois le 11 Septembre 1958 pour un syndrome respiratoire aigu, fébrile, avec déshydratation.

C'est un enfant né à terme, pesant 3.350 grammes après une grossesse et un accouchement normaux. Né de parents bien portants, son développement psycho-moteur a été normal jusqu'à ce jour. C'est le premier épisode pathologique présenté par cet enfant.

En 48 h, après réhydratation et antibiothérapie, son état est transformé, il a repris 500 grammes et pèse 6.900 grammes. Il est opyrétique, les troubles digestifs ont disparu. Les examens à cette date ne montrent qu'une hyperleucocytose sanguine à prédominance de lymphocytes; le sédiment urinaire est normal, les coprocultures sont négatives; il n'existe ni sucre, ni albumine, ni acétone dans les urines.

Au 5ème jour de son hospitalisation, sans prodromes, sans fièvre, sans collapsus, il présente une hématurie macroscopique importante que confirme l'étude microscopique

précisant l'absence de germes et de cylindres.
L'hémogramme est normal.

L'amélioration se fait spontanément en 36 heures. Les urines s'éclaircissent, la diurèse oscille entre 200 et 500 cc par 24 heures, la tension artérielle maxima est à $7\frac{1}{2}$. Il n'y a ni oedème, ni albuminurie.

Cette hématurie isolée fait envisager le diagnostic de malformation des voies urinaires. Mais l'exploration de ces dernières est retardée par la reprise des troubles digestifs avec altération importante de l'état général.

Les selles sont liquides; la chute pondérale est de 550 grammes en 48 heures; l'abdomen semble douloureux. L'hémogramme révèle 23.800 leucocytes dont 56 % de polynucléaires; il n'y a pas d'anémie. Le sédiment urinaire est normal. La coproculture ne révèle ni colibacille, ni staphylocoque pathogène, ni salmonelle, les tympanes sont plats. La radiographie pulmonaire est normale.

Après 7 jours de perfusion, la situation paraît rétablie. L'enfant pèse 7.700 grammes, présente une trophicité satisfaisante. La formule sanguine est à nouveau normale.

Un mois après son hospitalisation, l'enfant semble guéri; il a cependant perdu 500 grammes.

Le 12 Octobre, une reprise brutale de la diarrhée entraîne une nouvelle chute pondérale de 400 grammes: teint gris, gémissement, agitation discontinue qui semble répondre à des douleurs paroxystiques abdominales. L'examen cependant ne met en évidence qu'un abdomen un peu météorisé, sensible dans son ensemble, sans point douloureux fixe.

L'ionogramme sanguin pratiqué alors fournit un potassium à 6,8 mEq et dans les urines on note une élimination un peu forte des chlorures; il était difficile d'interpréter ces résultats en faveur d'une insuffisance surrénale car à la date du prélèvement l'enfant était très déshydraté et recevait du sérum physiologique par voie sous-cutanée.

L'urée est à 0,25 grammes par litre

L'électrocardiogramme, le fond de l'oeil et les tympanes sont normaux.

Les manifestations digestives regressent en 8 jours.

Le 23 Octobre alors que la courbe de poids est stationnaire à 6.880 grammes, l'examen otologique découvre une otite bilatérale et on constate pour la première fois une pyurie importante avec présence de diplocoques gram positifs et bacilles grain négatif. Ces germes se révèlent sensibles à l'action de plusieurs antibiotiques sous l'action desquels otite et pyurie régressent en 6 jours.

Le 28 Octobre, l'urographie intra-veineuse pratiquée est tout à fait normale, tant sur le plan morphologique que sur le plan fonctionnel.

Le 10 Novembre, l'enfant présente une nouvelle rhinopharyngite au cours de laquelle hémogramme et sédiment urinaire ne montrent aucune anomalie.

Mais à partir du 14 Novembre, le nourrisson va présenter une nouvelle série d'épisodes digestifs. Ces phénomènes vont se reproduire par poussées pendant trois mois, accompagnés

chaque fois de fièvre, de crises douloureuses abdominales et de pyurie.

Toutes ces poussées comportent l'association :

- diarrhée liquide à coproculture négative
- chute pondérale brutale et importante
- occasionnellement vomissements.

L'enfant geint, semble souffrir, tout en gardant un bon état de conscience.

Chacun de ces épisodes nécessite une perfusion intraveineuse.

Divers examens sont pratiqués au cours de ces poussées:

- ionogramme sanguin normal
- urée 0,30 grammes par litre
- bilan phosphocalcique, électrophorèse sont normaux
- ponction lombaire : normale
- hémocultures successives restent négatives
- l'hémogramme montre une hyperleucocytose à 18.000 avec 45% de polynucléaires.
- le sédiment urinaire renferme de nombreux polynucléaires altérés et les germes déjà cités.

En fait, si les premiers épisodes peuvent être rapportés à un épisode pulmonaire, une otite, une rhinopharyngite, l'hématurie et les poussées de pyurie orientent fermement le diagnostic vers une affection rénale malgré l'aspect normal des voies excrétrices.

Cependant, cette affection urinaire ne semble pas pro-

portionnée aux conséquences dramatiques qui l'accompagnent - Mais tous les autres diagnostics envisagés seront infirmés par les examens suivants.

- il n'existe pas d'agammaglobulinémie
- pas d'insuffisance surrénale ni de tubulopathie :
ionnogramme sanguin et urinaire sont normaux - l'élimination de corticostéroïdes est normale.
- pas de mucoviscidose : test à la sueur à 44 mEq
- cycle glycémique, transit intestinal, examen chimique des selles: normaux.

Enfin parmi les troubles métaboliques envisagés, un bilan phosphocalcique et une ponction sternale normaux font réjeter une hypercalciurie et une oxalose.

Une seconde urographie intraveineuse pratiquée le 11 Janvier est également normale y compris les déchets après compression.

Le 2 Janvier, les signes cliniques réapparaissent et l'ionnogramme objective une acidose hyperchlorémique.
A la suite de cette poussée, on parvient à stériliser les urines mais une leucocyturie persiste témoignant semble-t-il d'une néphrite ascendante. L'urée sanguine est à 0,55 grammes par litre le Vohlard montre une densimétrie oscillant de 1012 à 1019.

Enfin, le 20 Février, au cours d'une varicelle se déclenche une dernière poussée de déshydratation avec vomissement, pyurie au cours de laquelle l'enfant meurt dans un tableau de collapsus.

Les derniers examens pratiqués montraient 28.000 leucocytes dont 60 % de polynucléaires, une urée à 0,45 grammes par

litre, ph : 7,33, réserve alcaline : 14,5 mEq , potassium : 3,7 mEq.

L'examen Anatomique

pratiqué 12 heures après la mort ne révèle aucune anomalie autre que rénale.

La vessie contient des urines purulentes sans anomalie de l'appareil excréteur: uretères et bassinets paraissent normaux.

Les reins sont un peu pâles, durs avec dans le rein gauche, à la partie postérieure et près du pôle supérieur, une cavité allongée de 1,5 centimètre sur 5 millimètres dans son plus grand diamètre. Sa paroi est épaisse, elle s'étend jusqu'à la corticole. La cavité communique avec le bassinet par un petit canal de 5 millimètres de long et 1 millimètre de large. Cette petite tige se raccorde au bassinet suivant un angle d'environ 45° sur l'horizontale; à sa partie terminale on note l'aboutissement à la verticale d'un autre calice normal. Enfin la cavité contient une masse détachée des parois, mobilisable, mollasse, rouge en son milieu, blanchâtre aux deux pôles. Autour de la cavité, le parenchyme présente une dureté particulièrement nette. La coupe des deux reins ne retrouve pas d'anomalie similaire.

En conclusion l'autopsie révèle

- une vessie remplie d'urines purulentes sans anomalie évidente de l'appareil excréteur.
- des reins pâles, un peu durs avec à la coupe au pôle supérieur du rein gauche, une cavité diverticulaire.

L'étude microscopique a montré :

- un rein droit normal à part une néphrocalcinose histologique qui n'a entraîné aucun retentissement parenchymateux, sans aucune néphrite interstitielle ou atteinte glomérulaire.
- L'uretère droit est normal, non ectopique
- au niveau du rein gauche, la cavité découverte à la coupe est bordée par un épithélium pluristratifié de type excréto-urinaire; elle est entourée d'une coque épaisse, en grande partie collagène où l'on retrouve par place et surtout au niveau de la partie interne vers le bassin des trousseaux de fibres musculaires lisses. La coque est bordée par le parenchyme rénal sauf à sa périphérie où la corticale est interrompue de part et d'autre du kyste.

Dans le tissu collagène bordant la cavité, on note une prolifération vasculaire importante avec des capillaires dilatés, gonflés de sang, notamment vers la bordure de la cavité. De plus, il existe une infiltration cellulaire polymorphe et lymphoplasmocytaire. De gros vaisseaux non thrombosés sont compris dans le tissu collagène à la partie interne.

La cavité contient une petite concrétion, reliquat d'un calcul uratique en majorité dissous par les fixateurs.

- Le kyste communique avec le bassin par un canal long d'environ 5 millimètres de type pyélique, bordé par un épithélium de type excréto-urinaire contenant de nombreux trousseaux musculaires.

Il existe ici également une réaction inflammatoire pariétale importante.

- Le parenchyme rénal est le siège d'une réaction interstitielle nette irradiant en bande à partir des calices, prédominant aux alentours de la cavité kystique; il existe de petits foyers de néphrocalcinose.
- Les voies excrétrices gauches, bassinets, uretère sont le siège d'une réaction inflammatoire pariétale mais sans ectasie.
- La vessie contient du pus; la paroi est le siège d'une réaction inflammatoire discrète.

- En conclusion l'examen histologique a révélé au niveau des reins.

- 1°)- au niveau du rein gauche une cavité tapissée d'un épithélium ixneto-urinaire, allant jusqu'à la corticale, entourée d'une coque contenant des trousseaux musculaires, communiquant avec le bassinets par un long canal de type excréto-urinaire. Ces caractères permettent de définir cette lésion malformative : le diverticule caliciel du rein.
- 2°)- une néphrite interstitielle du rein gauche
- 3°)- accessoirement une néphrocalcinose histologique bilatérale, sans retentissement parenchymateux.

Résumé de l'observation

Un nourrisson de 6 mois, présente une affection évoluant par poussées fébriles à expression clinique essentiellement digestive, avec douleurs abdominales, diarrhée, vomissements entraînant des variations pondérales brutales.

L'hypothèse d'une origine rénale qui repose sur la notion d'une hématurie isolée, puis d'une pyurie à rechutes ne peut-être déterminée avec précision, deux urographies étant normales et l'exploration par voie rétrograde étant techniquement impossible.

Mais l'autopsie révèle la présence au pôle supérieur du rein gauche, d'une cavité tapissée d'un épithélium de type excreto-urinaire reliée au calice par un fin canal; cette description correspondant à celle du diverticule caliciel du rein.

ETUDE CLINIQUE

L'étude des quelques cas de diverticule caliciel reconnus chez l'adulte nous permet d'avoir une vue d'ensemble sur la clinique et l'anatomopathologie de cette affection.

En effet le diverticule caliciel se révèle en général à l'âge adulte. Il peut se rencontrer à tous les âges et également dans les deux sexes.

Les manifestations révélatrices

peuvent être très variables avec une prédilection pour :

- les hématuries

- les douleurs qui peuvent être des coliques néphrétiques ou plus volontiers des lombalgies unilatérales qui seraient banales n'étaient leur irradiation basse et leur tenacité signalées dans plusieurs observations.

Le fait important est le caractère isolé de ces symptômes.

L'examen clinique s'est chaque fois révélé négatif. Les urines sont en général claires : sans pus ni germe, ni B.K. aux examens répétés.

- Parfois le symptôme révélateur peut être atypique (oedème, pyurie en général discrète, hypertension artérielle).

Mais en général l'anomalie est parfaitement tolérée et est une découverte d'examen radiologique motivé par une autre raison.

Seule la radiographie, en effet, permet de faire le diagnostic de la malformation.

Deux faits sont capitaux :

- l'intégrité de la voie excrétrice,
- l'image surnuméraire diverticulaire de taille variable, surmontant un calice, le plus souvent supérieur, le prolongeant et reliée à lui par un pédicule dont il semble que l'on puisse isoler deux types (Fey 1951):

- pédicule long et étroit
- pédicule court et large paraissant continuer directement le calice et communiquer à plein canal avec lui.

Deux moyens radiologiques permettent de mettre en évidence cette malformation:

- la pyélographie rétrograde
- l'urographie intraveineuse, mais il faut savoir que celle-ci ne donnera une image du diverticule sur le cliché, à 15' et après compression; l'urine opacifiée du bassinet remplissant la poche sur le reflux rétrograde créé par la compression.

Il s'agit donc d'une image isolée, unilatérale, diverticulacré et non kystique, de siège périphérique et le plus

souvent située au pôle supérieur du rein. (dans les 2/3 des cas).

Lésions anatomo pathologiques

Parfois le rein présente à l'un de ses pôles une bosselure saillante mais en général son aspect extérieur est tout-à-fait normal et ce n'est que la coupe qui révèle l'anomalie sous forme de petite cavité; surface lisse et nacrée, communiquant avec le calice par une petite tige.

L'examen histologique

montre un parenchyme rénal circonscrivant la cavité normale. Cette cavité est tapissée par un épithélium pavimenteux stratifié, identique à celui du calice et du bassinnet, sans trace de lésions inflammatoires. Cependant, très souvent l'infection surajoutée modifie cet aspect et on se trouve en présence de lésions vieilles et ramaniées.

Tenant compte de deux éléments :

- la couche musculaire presacculaire
- les atouchements néphroniques,

Fey et Gouygou distinguent deux types de diverticule caliciel:

- diverticule caliciel à orientation pyramydale avec des tubes collecteurs très nombreux se portant à la périphérie de la cavité, et une couche musculaire réduite, limitée au collet du kyste.

- diverticule caliciel à orientation excré-
trice avec seulement quelques tubes collecteurs se jetant à la
périphérie et une gaine musculaire engainant presque complète-
ment la cavité.

Pathogénie et diagnostic

Si la clinique et l'aspect radiologique de ces diverticules caliciels sont bien établis, ils posent des problèmes difficiles à résoudre tant au point de vue diagnostic qu'au point de vue pathogénique.

De part leur définition même, un certain nombre d'affection peuvent être éliminées : "les kystes vrais du rein sont des cavités à poche différenciée, tapissées par un revêtement épithélial et à contenu liquide, développées en plein parenchyme rénal aux dépens de la substance propre du rein et indépendante de l'uretère et du bassinet (Letulle - Couvelaire).

On éliminera ainsi :

- le grand kyste solitaire,
- le kyste hydatique rénal,
- le rein polykystique,
- l'hydronéphrose partielle avec laquelle le diverticule caliciel n'a sans aucun doute aucune parenté, celle-ci se rencontre dans un grand nombre d'affections siégeant le plus souvent à distance et ne représentant que des anomalies fonctionnelles urographiques, temporaires, fugaces disparaissant aussi vite qu'elles apparaissent si l'on supprime la cause provocatrice.

Parmi les affections posant des problèmes diagnostics, plus difficiles, on discutera :

- 1°) une caverne tuberculeuse

non pas tellement la caverne de la lésion en pleine évolution, mais surtout la caverne guérie et épithélialisée. Celle-ci peut poser des problèmes difficiles chez l'adulte mais il existe la plupart du temps des lésions bacillaires asso-

ciées génito-urinaires surtout, pulmonaires, une déficience fonctionnelle du rein atteint et des lésions spécifiques histologiques.

- 2°) L'ectasie calicielle ou hydrocalice

est susceptible de simuler un diverticule caliciel c'est l'ectasie permanente et unique d'un calice refoulant un parenchyme rénal sain et primitivement mal formé. Elle fut décrite par Lower, puis Watkins, elle a pour étiologie :

- soit un calcul caliciel
- soit une sténose de la portion infundibulaire du calice par un processus inflammatoire chronique
- soit une dysectasie du sphincter caliciel.

Enfin l'aspect radiologique est différent. Les clichés montrent une image formée aux dépens de l'appareil excréteur normal et non une image surnuméraire comme l'est le diverticule caliciel.

Enfin le kyste pyélogénique pose davantage un problème nosologique que diagnostic. Classiquement le kyste pyélogénique est considéré comme une cavité close, sans aucune communication avec l'appareil excréteur. Or les néphrons kystiques fermés et ouverts ont certainement une origine différente. Les premiers ayant très probablement une origine métanéphrotique et précoce. Au contraire les seconds auraient une origine tardive, aux environs de la naissance, lorsque se fait la transformation des canaux excréteurs de premier et deuxième ordre en calice; c'est à ce moment que les néphrons provenant du blastème métanéphrotique se détachent, laissant des culs-de-sac qui peuvent, soit

dégénérer, soit encore se transformer en des kystes excréteurs et ce ci quelquefois bien après la naissance, voire même à l'âge adulte.

Kyste pyélogénique et diverticule caliciel seraient donc tous deux une anomalie embryologique mais d'origine différente car développés à un stade différent de la vie foetale.

Mais Lambert, en 1943, en reprenant l'étude de nombreux cas de reins polykystiques chez l'adulte et chez le nouveau-né a montré et décrit des kystes ouverts en un des points variés d'un tube et même d'un canal excréteur.

Doit-on alors considérer kyste pyélogénique et diverticule caliciel comme étant la même affection. Certainement non sur le plan chimique et radiologique; oui en partie seulement sur le plan histologique. Mais on voit les problèmes posés par cette distinction et la difficulté de résoudre ceux-ci.

A la lumière de ces conclusions tirées d'observations concernant uniquement des adultes, revenons à notre observation.

Sur le plan clinique :

Tous les signes cliniques observés sont-ils sous la dépendance de la malformation rénale? sans nul doute quant aux signes urinaires : douleurs hématurie et pyurie.

Quant aux signes digestifs, on connaît leur fréquence chez le nourrisson lors de toute infection. Les signes généraux et l'altération grave de l'état général dépendant d'une part de l'infection chronique urinaire avec poussées et rétention purulente, et d'autre part aggravés par les troubles digestifs importants.

Sur le plan radiologique

Aucun cliché n'a montré l'image du diverticule au cours des deux urographies intraveineuses avec compression pratiquées correctement.

La compression fut peut-être insuffisante ou bien un bouchon purulent obstruant l'orifice du canal empêchait le reflux du produit de contraste?

Enfin la présence d'un calcul uratique dans la cavité peut expliquer l'absence de remplissage de celle-ci par le produit de contraste.

Sur le plan anatomo-pathologique

Notre cas serait selon la classification de Fey et Gouygou un exemple très accusé du type II, puisqu'il n'existe à la périphérie qu'une coque collagène.

Enfin cette observation est très intéressante en ce qui concerne le problème de la nature congénitale ou acquise de l'affection.

D'une façon générale, la constance des images radiologiques dans leur forme et leurs dimensions lors des clichés pratiqués à intervalles éloignés sont en faveur de la nature congénitale de l'affection.

Notre cas apporte des arguments nouveaux et quasi-formels (le très jeune âge de l'enfant et l'absence de toute lésion histologique primitive) pour affirmer la nature congénitale de certains diverticules caliciels du rein.

R E S U M E

Le diverticule caliciel du rein est une affection rare et observée jusqu'alors uniquement chez l'adulte.

Depuis un siècle, l'attention a été attirée par cette anomalie et celle-ci a suscité de nombreux problèmes. Il persiste encore un problème pathogénique.

L'observation qui fait l'objet de notre thèse décrit l'existence d'un diverticule caliciel chez un nourrisson de six mois fait jusqu'alors inconnu.

Il diffère cliniquement de la symptomatologie assez stéréotypée et discrète observée chez l'adulte. Radiologiquement aucune image anormale n'a pu être observée.

Mais l'examen anatomo-pathologique a montré l'existence d'un diverticule caliciel que l'on peut considérer comme un diverticule caliciel de type II de la classification de Fey et Gouygou.

Enfin la constatation de cette malformation rénale chez un enfant de 6 mois apporte de très gros arguments en faveur de l'origine congénitale du diverticule caliciel.

Vu, le Président de Thèse

Professeur J. Marie

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

BANKER R.J. et CARD WH - Diverticule des calices.

J.O. Urol. Novembre 1954 - 72 n°5

BRODEUR J. - Contribution à l'étude des cavités intra-rénales
d'aspect kystique.

Thèse Toulouse 1950.

COUVELAIRE R. - Kystes du rein.

EMC rein 18.100 A 10.

FEY B., GOUYGOU et TEINTURIER J.L. - Journal d'urologie 1951-57

GOUVERNEUR R., PORCHER P., HICKEL R. - Radiologie du rein et de
l'uretère.

Masson 1953.

JOMAIN G. - Cavité kystique juxta-calicielle -

Journal d'Urologie 1951 - 57 n°6.

LAGARDE C., ILLES J. et RAVELEAU - Quelques cas de diverticules
kystiques paracaliciels.

Jour. Radiol. Electr. 1958 39
n° 1,2.

LAMBERT P. - Rein polykystique
Masson 1943.

MATHIESON A.J.M. - Diverticule d'un calice : C.R. d'un cas avec
discussion et revue de l'affection Britannique
Journal d'Urologie Juin 1953 - 25.

MOORE T. - Brit. Journal d'urologie 1950 - 22 -

NEWMANN H.R., LOWMANN R.M. et WATERSILL. - Le problème du diver-
ticule caliciel
Surg. Gyn. Obst. 1952
94 - n°1

PELISSIER M., LAGARDE C., DUPUY F., VOISON G. et BELTRANDO L.
Les diverticules caliciels -
Montpellier médical Sept-Oct. 1957-52 n°2

PRATHER G. - Journal d'urologie 1941 - 45-55.

QUIMBY W.C. BRIGHT D.F. - Kystes solitaires du rein: leur si-
tuation au pôle supérieur du rein.
Journal d'Urologie 1935-33. 201.

REBOUL G., BELTRANDO L., PELISSIER M. - Cavités pseudo-diverti-
culaires du rein.
Journ. Radiol. Electr.
1957-38 n°7 et 8

WILLIEMS G. - Contributions à l'étude des cavités annelées
des calices -
Thèse Lille 1954.

WYRENS R.G. - Les diverticules des calices ou kystes pyélogéni-
ques -
Journal d'urologie 1953 70 n°3.

MARIE J., HENNEQUET A., DUHAMEL A. et WATCHI M. - Un cas de diverticule caliciel du rein chez le nourrisson.

Ann. Ped. 1961 n°4 -



**AGEMP
POLYCOPIE**

8, rue Dante
PARIS - V •

Téléphone : ODÉon 58-90